ITEM 195 : SYNDROME DOULOUREUX REGIONAL COMPLEXE

Syndrome douloureux régional complexe de type 1 = anciennement **algodystrophie ou algoneurodystrophie** : dysfonctionnement du système nerveux central et autonome, entrainant un dérèglement vasomoteur et une intégration anormale de la douleur, localisé autour d'une ou plusieurs articulations, sans atteinte nerveuse (ne correspondant pas à un territoire radiculaire ou tronculaire)
- **Douleur continue**, avec : **- Hyperesthésie** : sensibilité exagérée à un stimulus douloureux
- Allodynie : sensation douloureuse à un stimulus non douloureux
- **Enraidissement progressif**
- **Troubles vasomoteurs** : hypersudation, œdème, troubles cutanés (peau rouge, lisse, luisante) et des phanères
- Evolution : - **Spontanément favorable** dans **90%** des cas, possiblement prolongée sur **12 à 24 mois**
- **D'évolution lente** dans 10% des cas : persistance pendant plusieurs années des douleurs, troubles trophiques et rétractions aponévrotiques
- Prédominance féminine (3/1), possible à tout âge, mais exceptionnelle chez l'enfant et l'adolescent
- Critères diagnostiques = Critères de Budapest

Etiologie	Post-traumatique		= **Fracture**, **entorse**, **luxation**, **traumatisme**, **immobilisation plâtrée, chirurgie orthopédique** ou **rééducation intensive et douloureuse** : > 50% des cas, sans relation avec la sévérité du traumatisme - Délai d'apparition variable : quelques jours à quelques semaines
	Non traumatique		- Ostéo-articulaire : **rhumatisme inflammatoire**, **syndrome du canal carpien** - Neurologique : **AVC**, **sclérose en plaque** - Cancérologique : **tumeur cérébrale**, **pleuro-pulmonaire**, **mammaire** - Vasculaire : **phlébite** - Loco-régionale : **IDM**, **péricardite**, **pleurésie**, **zona**, **panaris** - Endocrinologique : **diabète**, **dysthyroïdie** - Médicament (bilatéral, prédominant aux MS) : **phénobarbital**, **isionazide**, **inhibiteur de protéase** - Obstétricale : **algodystrophie de la hanche** lors de la grossesse - **Idiopathique** dans **30%** des cas
	- Symptomatologie anxiodépressive souvent associée : facteur de risque et conséquence du retentissement psychologique de la maladie (douloureuse et invalidante), et non facteur déclenchant		
Diagnostic	C	**Phase chaude**	= Début progressif, durée de quelques semaines à 6 mois - **Tableau d' « arthrite sans arthrite »** : **douleur articulaire** et **péri-articulaire**, **tuméfaction**, **œdème des parties molles**, **raideur**, **chaleur locale** avec **retentissement fonctionnel majeur** - **Signes vasomoteurs** et **trophiques** : **hyperhidrose**, **hypertrichose** ➙ Non objectivable sur les articulations profondes (épaule, hanche) - Signes négatifs : absence d'épanchement intra-articulaire, absence de fièvre
		Phase froide	= Inconstante, survenant quelques semaines après : dure de 12 à 24 mois, jusqu'à guérison - **Troubles trophiques** : **froideur, peau pâle, lisse et atrophique, dépilation, acrocyanose** - **Rétractions capsulo-ligamentaire et tendino-aponévrotique** : limitation articulaire active et passive - **Douleurs modérées** d'horaire mécanique
		➙ Multiples présentations possibles : **phase froide d'emblée** (chez l'enfant ++), **alternance phase froide-chaude**…	
	Bio	= Aucune anomalie biologique : absence de syndrome inflammatoire	
	PC	**Rx standard**	➙ Rx normale au début : retard clinique de 2 à 4 semaines **Déminéralisation osseuse** : des 2 versants de l'articulation, respect de l'interligne articulaire - D'abord modérée, avec amincissement des lames sous-chondrales - Puis hétérogène et mouchetée - Parfois jusqu'à disparition quasi-complète de la trame et des corticales
		Scintigraphie osseuse	**= Hyperfixation locorégionale** en phase chaude puis **normo- ou hypofixation** en phase froide: caractéristique, non spécifique, précède les signes radiologiques - Présente aux temps précoce (vasculaire), intermédiaire (tissulaire) et tardif (osseux)
		IRM	**= Œdème régional** : hyposignal T1, rehaussé au gadolinium, hypersignal T2/STIR - D'apparition aussi précoce que les signes scintigraphique - Notamment ostéomédullaire, touchant plusieurs pièces osseuses (mais seulement l'épiphyse fémorale supérieure à la hanche) ➙ Une IRM normale n'élimine pas le diagnostic, notamment dans les formes froides d'emblée
		- Autres : **ponction articulaire** (liquide mécanique, réactionnel), **ostéodensitométrie** (perte de densité minérale rapide) ➙ **Diagnostic clinique** si anamnèse et tableau clinique typiques : **bilan biologique + Rx** (diagnostic différentiel) ➙ En cas de doute persistant : **scintigraphie osseuse** ou **IRM** (notamment de hanche)	

<table>
<tr><td rowspan="4">Formes cliniques</td><td>Atteinte du membre inférieur (plus fréquente)</td><td colspan="2">- Atteinte distale préférentiellement : cheville et pied
- Atteinte de hanche : tableau de « hanche douloureuse à Rx normale initialement », de diagnostic difficile au stade précoce (DD : ostéonécrose aseptique, fracture trabéculaire)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Atteinte du membre supérieur</td><td colspan="2">= Atteinte de la main et du poignet (la plus fréquente), parfois associée à une atteinte de l’épaule</td></tr>
<tr><td>Syndrome épaule-main</td><td>= Après une pathologie intra-thoracique, prise de barbituriques ou un traumatisme
- Atteinte de l’épaule en 1er : douleur profonde, irradiant au MS et au cou, puis capsulite rétractile à l’origine d’une raideur d’épaule
- Scintigraphie (non indispensable) : hyperfixation bifocale de la main et de l’épaule</td></tr>
<tr><td>Capsulite rétractile</td><td>= SDRC I de l’épaule limité à la capsule articulaire : souvent idiopathique
- Douleur mécanique, limitation active et passive des amplitudes articulaires
- Sans signe inflammatoire local, avec radiographie normale</td></tr>
<tr><td rowspan="6">TTT</td><td colspan="3">➙ Evolution favorable avec guérison spontanée sans séquelle dans 90% des cas, sur une longue durée (18-24 mois)
- Complication : douleur persistante, trouble vasomoteur et trophique, atrophie des parties molles, rétraction capsulo-ligamentaire avec raideur articulaire ➙ jamais de destruction articulaire</td></tr>
<tr><td>Repos</td><td colspan="2">= Indiqué en phase chaude
- MI : suppression de la position déclive et de l’appui, port de bas de contention, béquilles, attelle
- Immobilisation stricte proscrite</td></tr>
<tr><td>Rééducation</td><td colspan="2">= Indispensable : doit être précoce, progressive et indolore
- Phase chaude : physiothérapie, balnéothérapie (bains écossais chaud-froid), drainage circulatoire
- Phase froide : limitation des rétractions capsulo-ligamentaires et lutte contre l’enraidissement</td></tr>
<tr><td>TTT médicamenteux</td><td colspan="2">➙ Aucun médicament n’a l’AMM dans cette indication en France
- Antalgique (palier I, II voire III) et anti-inflammatoire (AINS et corticoïdes) peu efficaces
- Bisphosphonates, kétamine, anti dépresseurs, antiépileptiques, patch de capsaïcine
- En cas de capsulite : capsulo-distension avec kinésithérapie au décours
- Autres (discutés) : bloc anesthésique régional, neurostimulation transcutanée ou médullaire …</td></tr>
<tr><td>Anti-ostéoclastique</td><td colspan="2">- Bisphosphonates IV sur 3 jours (pamidronate) : hors AMM dans l’algodystrophie sévère > 6 mois</td></tr>
<tr><td>TTT préventif</td><td colspan="2">- Limitation de l’immobilisation plâtrée, éviter les plâtres trop serrés
- Prise en charge optimale de la douleur post-opératoire
- Rééducation douce
- Vitamine C : possible efficacité en prévention de l’algodystrophie en post-traumatique (discutée)</td></tr>
<tr><td colspan="2">SDRC de type 2</td><td colspan="2">= Causalgie : trouble vasculo-nerveux survenant après une lésion nerveuse identifiée
- Traumatisme causal : responsable obligatoirement d’une lésion d’un nerf périphérique
- Examen neurologique : trouble de sensibilité dans le territoire douloureux</td></tr>
</table>